

Guía de práctica clínica en dilatación congénita de las vías biliares en la edad pediátrica

Clinical practice guidelines in congenital dilation of biliary tract in pediatric ages

Ramón Villamil Martínez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-3544-9604>

Alejandro Ramírez Guirado¹ <https://orcid.org/0000-0003-0358-6062>

Anecio Pérez Duvergel¹ <https://orcid.org/0000-0002-2228-2320>

Daniela Betancourt Berriz¹ <https://orcid.org/0000-0002-3993-0120>

Andrés Pi Osoria¹ <https://orcid.org/0000-0002-5992-991X>

¹Hospital Pediátrico Universitario William Soler, Servicio de Cirugía Hepatobiliar y Trasplantes.

La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: vmrvmartin@gmail.com

RESUMEN

Las dilataciones congénitas de los conductos biliares, son poco frecuentes y se pueden descubrir en cualquier etapa de la vida, incluido el período prenatal. Es una afección que puede ser asintomáticas, ocasionar síntomas escasos o producir graves complicaciones, razones por las cuales, la actitud actual del especialista se enfoca hacia el diagnóstico temprano y el tratamiento correcto de las diferentes variantes de dilatación congénita de la vía biliar antes que aparezcan las complicaciones mencionadas. El objetivo de publicar esta guía responde a la necesidad de contar con herramientas actualizadas en el manejo de estas afecciones que permitan sistematizar la conducta y mejorar la calidad de la asistencia médica, la docencia y las investigaciones y está aprobada por la Sociedad Cubana de Cirugía Pediátrica. Se realizó una extensa revisión de la literatura científica basada en la mejor evidencia publicada mundialmente sobre el tema. Se presentan el concepto de esta afección, su epidemiología,

clasificación, etiología, cuadro clínico, formas de presentación, diagnóstico y conducta a seguir con los diferentes tipos, así como las medidas posoperatorias y de seguimiento del paciente. Si todos los procedimientos se realizan de forma correcta y en el momento oportuno, el pronóstico es favorable en la mayoría de los casos.

Palabras clave: dilatación congénita de la vía biliar; quiste de colédoco.

ABSTRACT

Congenital dilation in the biliary duct is not common and can be found in any stage of life, including the prenatal period. It is a condition that can be asymptomatic, causing scarce symptoms or producing severe complications; therefore, the current performance of specialists must be focused towards the early diagnosis and the accurate treatment of the different types of congenital dilation of the biliary tract before the above mentioned complications appear. The aim of publishing this guidelines has to do with the need of having updated tools for the management of these conditions which allow to systematize the behaviours and to improve the quality of medical care, teaching and researches, and also because it is approved by the Cuban Society of Pediatric Surgery. It was made an extensive review of the scientific literature based in the best evidences published worldwide on the topic. It is presented the concept of this condition, its epidemiology, classification, etiology, clinical picture, ways of presentation, diagnosis and behaviour to follow with the different types of it, as well as the patient's post-operative and follow-up measures. If all the procedures are made in a proper way and in the opportune moment, the prognosis is favorable in most of the cases.

Keywords: congenital dilation of the biliary tract; choledochal cyst.

Recibido:30 de mayo de 2020

Aceptado:19 de agosto de 2020.

Introducción

Las dilataciones congénitas de los conductos biliares, comúnmente denominadas “quistes del colédoco”, son malformaciones que se caracterizan por un ensanchamiento anormal de las

vías biliares intra o extrahepáticas,⁽¹⁾ pero no se limitan únicamente al colédoco, de ahí su actual denominación. Aunque son anomalías congénitas poco frecuentes y el 75 % de ellas se presentan por primera vez en la edad pediátrica incluido el periodo prenatal, también se pueden manifestar en cualquier otra etapa de la vida como la adultez. Su expresión clínica es muy variable pudiendo ser asintomáticas, ocasionar síntomas escasos como dolor abdominal recurrente e ictericia transitoria, o llegar a producir graves complicaciones como ictericia colestática severa, pancreatitis aguda, cirrosis hepática, litiasis, colangitis, perforación con peritonitis, además de considerarse lesiones precursoras de cáncer en las vías biliares.⁽²⁾ Por estas razones actualmente se recomienda que la actitud clínico-quirúrgica ante estas malformaciones biliares esté dirigida a diagnosticarlas precozmente, y realizar el tratamiento correcto para evitar la progresión hacia las complicaciones. El tratamiento curativo es quirúrgico en la mayoría de los casos y depende de la variedad anatómica, bajo el principio quirúrgico de realizar la resección quirúrgica de la vía biliar anormal con reconstrucción biliodigestiva subsiguiente, lo cual es posible en la mayoría de los casos mediante la vía laparoscópica de preferencia.⁽²⁾ Motivados por la necesidad de contar con herramientas actualizadas en el manejo de estas afecciones que permitan sistematizar la conducta y mejorar la calidad de la asistencia médica, la docencia y las investigaciones, se elaboran las guías de prácticas clínicas, las cuales fueron presentadas y aprobadas en consenso nacional auspiciado por la Sociedad Cubana de Cirugía Pediátrica, y están basadas en una extensa revisión de la literatura científica y de la mejor evidencia publicada mundialmente sobre el tema, orientadas hacia aspectos definidos como concepto, epidemiología, clasificación, etiología, cuadro clínico, formas de presentación, diagnóstico y conducta a seguir en los diferentes tipos anatómicos, así como las medidas posoperatorias y de seguimiento del paciente.

Dilatación congénita de las vías biliares

Concepto

Enfermedad congénita caracterizada por dilatación única o múltiple de los conductos biliares intra- o extrahepáticos la cual es más frecuente en niños, pero puede presentarse en cualquier etapa de la vida incluida el periodo prenatal o la adultez, el curso clínico es variable, pero en su evolución puede asociarse a severas complicaciones como pancreatitis, colelitiasis,

colangitis, hipertensión portal, cirrosis y cáncer de vías biliares,⁽¹⁾ las cuales pueden ser potencialmente letales.

Sinonimia: quiste de colédoco.

Epidemiología

En la población occidental se registra una incidencia variable entre 1:100 000 y 1:150 000 nacidos vivos. En los Estados Unidos aparece en 1:13 500. Presenta una incidencia más elevada en Asia, donde alcanza 1:1 000 nacidos vivos. Tiene una proporción femenino-masculino de 3:1 y el 75 % de los casos se diagnostican en la edad pediátrica.⁽²⁾

Clasificación de Todani modificada

Se muestra a continuación:

- Tipo 1. (50-80 %). Dilatación de las vías biliares extrahepáticas, que puede ser a) quística difusa, b) quística focal o segmentaria, y c) fusiforme. Existe, además, la llamada forma frustre, en que los pacientes tienen síntomas clásicos y una unión pancreatobiliar anómala, pero con dilatación mínima.
- Tipo 2. (2 %). Divertículo de la vía biliar que puede estar a cualquier nivel. Puede ser de base ancha o de base estrecha.
- Tipo 3. (1.5-4,5 %). Coledococele. Dilatación de la porción intramural del colédoco distal, que protruye en el duodeno.
- Tipo 4. (15-35 %). Dilataciones múltiples a) intra y extrahepáticas, b) solo extrahepáticas.
- Tipo 5. (20 %). Enfermedad de Caroli. Múltiples dilataciones limitadas al árbol biliar intrahepático. Cuando se asocia con fibrosis hepática congénita y en ocasiones con enfermedad renal poliquística, se denomina síndrome de Caroli.⁽²⁾

Etiología

Canal común largo asociado a mala unión pancreatobiliar. Se plantea que el constante reflujo de enzimas pancreáticas produce daño mantenido en el epitelio con dilatación subsecuente de los conductos proximales. Por otra parte, puede existir dilatación secundaria a obstrucción distal o inmadurez del epitelio biliar asociado a incremento de las presiones dentro de la vía biliar.⁽³⁾

Cuadro clínico

Se han identificado varias formas de presentación:

De acuerdo a la edad:

- Prenatal
- Neonatal
- Lactante
- Niño mayor y adulto

De acuerdo a la sintomatología:

- Asintomática
- Colestasis intermitente más frecuente en el lactante
- Pancreatitis aguda
- Perforación espontánea
- Colelitiasis de debut
- Cirrosis establecida
- Clásica con dolor abdominal, ictericia y tumor palpable, es la triada principal más frecuente en el niño mayor que se observa solamente en 20 % de los casos. En 85 % de estos, aparecen al menos dos elementos de la tríada.⁽²⁾
- Colangitis.

Diagnóstico

Exámenes complementarios:

- Hemograma normal o leucograma alterado en caso de inflamación aguda junto con elevación de otros reactantes de fase aguda (proteína C reactiva, eritrosedimentación, interleucina).⁽⁶⁾
- Coagulograma: puede estar afectado en dependencia de la deficiencia secundaria de vitamina K/o de la función hepática.
- Hemoquímica: elevación de la bilirrubina a expensas de la fracción directa, y de enzimas de colestasis (Gammaglutamiltranspeptidasa, fosfatasa alcalina)

acompañado de elevación variable de las enzimas de citolisis (alaninotransferasa y aspartatotransferasa) en dependencia de la repercusión sobre la función hepática. Amilasa y lipasa séricas elevadas en casos de pancreatitis.

Estudios de imágenes y endoscópicos:

- Ultrasonido abdominal con doppler. Útil desde la etapa prenatal. Se registra una sensibilidad de 71-97 %. Se ha demostrado que en niños, colédoco de más de 10 mm de diámetro sin evidencia de obstrucción, se asocia casi siempre con una malformación de este órgano.⁽¹⁾
- Resonancia magnética nuclear. La colangio-resonancia por su alta sensibilidad (90-100 %), poca invasividad, sin involucrar radiaciones o las complicaciones de la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), ha sustituido a otros métodos y se considera actualmente el examen de elección.⁽⁴⁾
- Gammagrafía con ácido iminodiacético hepatobiliar (HIDA) marcado con tecnecio-99. Se registra una sensibilidad de 100 % (tipo 1) y de 67 % (tipo 4).⁽²⁾
- Tomografía axial computarizada. Variante de colangiografía.⁽⁴⁾
- Colangiografía intraoperatoria.
- Colangiografía percutánea transhepática.⁽⁴⁾
- Colangiografía retrógrada endoscópica(CPRE). Puede ser de utilidad en casos selectos,^(5,6) aunque las complicaciones como colangitis y pancreatitis son más frecuentes en pacientes con quiste de colédoco.
- Rayos X contrastado de esófago, estómago y duodeno para el tipo 3.
- Esofagogastroduodenoscopia para el tipo 3.⁽²⁾

Conducta a seguir

Son las siguientes:

- Ingreso en un servicio con recursos adecuados y personal con experiencia.
- Evaluación clínica del enfermo en equipo multidisciplinario de cirugía, hepatología, nutrición, cardiología, imagenología, hematología, neonatología y pediatría. Con toma de decisiones de acuerdo a la condición clínica del enfermo.

- Con diagnóstico prenatal: se recomienda mantener una estrecha vigilancia del embarazo hasta el parto, el cual deberá efectuarse en una maternidad con acceso a un centro de cirugía neonatal. El momento óptimo para la cirugía en recién nacidos sintomáticos será incuestionablemente temprano, ya que los casos diagnosticados prenatalmente tienden al desarrollo rápido de fibrosis hepática.⁽⁷⁾ En los casos asintomáticos se deben valorar cuidadosamente los riesgos y beneficios de una cirugía temprana.⁽⁸⁾
- El tratamiento de elección en la mayoría de los casos es quirúrgico, el cual podrá diferirse en aquellas complicaciones que requieran estabilización previa como: pancreatitis aguda, colangitis, trastorno de la coagulación o deterioro importante de la función hepática.

Fundamentos de la técnica quirúrgica

Depende del tipo anatómico:

- En los tipos 1, 2 con base ancha y 4a: se recomienda la resección de la vía biliar dilatada y colecistectomía seguido de derivación bilio-digestiva (hepático-yeyunostomía en Y de Roux terminolateral o terminoterminal, o bien hepático-duodenostomía terminolateral por vía abierta o de preferencia por vía laparoscópica porque en la actualidad se considera segura, válida y posible. (nivel I de evidencia).^(9,10)
- En el tipo 4b se realizará resección de la vía biliar dilatada, colecistectomía y además una hepatectomía.
- El uso rutinario de drenaje posoperatorio deberá valorarse de manera individual, aunque la tendencia mundial es no utilizarlo en los procedimientos laparoscópicos.⁽¹¹⁾
- En el tipo 2 con base estrecha se propone realizar la resección de la lesión diverticular y la sutura o cierre del orificio en la vía biliar (base).
- En el tipo 3 se recomienda la resección, destechamiento o marsupialización por vía intraluminal (endoscópica), o transduodenal ya sea por cirugía abierta o laparoscópica.

- En el tipo 5 (enfermedad de Caroli) difuso, la conducta primaria es la observación, y si existe deterioro progresivo de la función hepática o hipertensión portal se indicaría el trasplante hepático. Si la enfermedad es focal, se realizará una resección hepática correspondiente.

Cuidados en el posoperatorio inmediato

Considerar los siguientes:

- Traslado del paciente a una sala de cuidados intensivos.
- Sonda nasogástrica abierta y vía oral suspendida mínimo por 72 horas.
- Antibioticoterapia:^(5,19) primera línea: Cefotaxima a 100-150 mg/kg/día y Amikacina a 15 mg/kg/día; segunda línea: Piperacilina + Tazobactama 200 mg/kg/día; tercera línea: Meropenem a 120 mg/kg/día. En caso de que el niño fuese alérgico a los betalactámicos, se debe valorar el uso de una quinolona de 2da. o 3ra. generación.
- Analgésicos y antipiréticos: dipirona a 20-25mg/kg/dosis si fiebre $> 38^{\circ}\text{C}$ o dolor.

Posoperatorio mediano

Considerar los siguientes:

- Traslado a sala abierta cuando cumpla con los requerimientos.
- Restablecimiento progresivo de la vía oral a partir del 4to. y 5to. día de operado.
Dieta con aporte calórico adecuado.
- Administración de vitaminas por vía oral: vitamina A y D2 10 gotas diarias, vitamina E (tableta 50 mg) ½ tableta diaria, vitamina C 10 gotas diarias, multivitaminas 10 gotas diarias, ácido fólico 1 mg diario, vitamina K: 5 mg a la semana mientras persista la colestasis.
- Seguimiento del antibiótico en dependencia de la evolución del paciente.
- Ácido ursodeoxicólico (cápsula de 150 mg) a 15 a 30 mg/kg/día vía oral.
- Alta después del 7mo. día.

- Profilaxis de la colangitis: iniciar a partir de la suspensión de la antibioticoterapia empírica con uno de los siguientes medicamentos: Ampicilina 25 mg/kg/día o Cotrimoxazol 3 mg/kg/día (sobre la base del Trimetoprim) por 2 años.

Seguimiento ambulatorio por consulta de cirugía

Complicaciones posoperatorias:

- Colangitis
- Estenosis biliares
- Fugas biliares por dehiscencias anastomóticas
- Reflujo duodeno gástrico con gastritis alcalina⁽¹²⁾
- Bridas posoperatorias
- Litiasis

La incidencia reportada de complicaciones posoperatorias tardías es de 5-30 %.⁽¹³⁾

Riesgo de malignización

Según estudios recientes^(14,15) (nivel I de evidencia), el riesgo de desarrollar malignidad (colangiocarcinoma) en pacientes con malformaciones de la vía biliar es 11 % y después del drenaje quirúrgico de las lesiones, fue 4 veces superior comparado con la escisión completa del quiste. En otros estudios⁽¹⁵⁾ la incidencia de cáncer osciló entre 2,5-17,5 %, distribuido en: vías extrahepáticas (50-62 %) y vesicular biliar (38-46 %). El riesgo se incrementa con la edad, de 0,7 % en menores de 10 años hasta 14,3 % en mayores de 20 años. Varía también según el tipo: en el tipo I (68 %), en el tipo IV (21 %), y en la forma frustre (12-39 %).

Pronóstico

Independientemente de la complejidad de la cirugía, cuando esta se realiza en el momento oportuno, con los recursos adecuados y la experiencia requerida, el pronóstico es favorable en la mayoría de los casos.⁽¹²⁾

Referencias bibliográficas

1. Banks JS, Saigal G, D'Alonzo JM, Bastos MD, Nguyen NV. Choledochal Malformations: Surgical Implications of Radiologic Findings. *Am J Roentgenol.* 2018;210(4):748-60.
2. DynaMed Plus. Focal liver lesions. Ipswich (MA): EBSCO Information Services; 2018 [acceso 09/06/2019]. Disponible en: <http://www.dynamed.com/topics/dmp~AN~T919926/Focal-liver-lesions-approach-to-the-patient>
3. Park SW, Koh H, Oh J-T, Han SJ, Kim S. Relationship between Anomalous Pancreaticobiliary Ductal Union and Pathologic Inflammation of Bile Duct in Choledochal Cyst. *Pediatric Gastroenterol Hepatol Nutrit.* 2014;17(3):170-7.
4. Lewis VA, Adam SZ, Nikolaidis P, Wood C, Wu JG, Yaghmai V, *et al.* Imaging of choledochal cysts. *Abdominal Imaging.* 2015;40(6):1567-80.
5. Brizuela Quintanilla RA, Ruiz Torres JF, Ramos Contreras JY, García-Menocal Hernández J, Alonso Contino N, Villamil Martínez R, *et al.* Tratamiento endoscópico de afecciones biliopancreáticas en niños. Análisis de 31 pacientes. *Endoscopia.* 2016;28(1):16-20.
6. Drabek J, Keil R, Stovicek J, Lochmannova J, Hlava S, Snajdauf J, *et al.* The role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in choledochal cysts and/or abnormal pancreatobiliary junction in children. *Prz Gastroenterol.* 2017;12(4):303-9.
7. Diao M, Li L, Cheng W. Timing of surgery for prenatally diagnosed asymptomatic choledochal cysts: a prospective randomized study. *J Pediatr Surg.* 2012;47(3):506-12.
8. Wilde JCH, Calinescu AM, Wildhaber BE. Perioperative Complications in Neonatal Surgery: Biliary Atresia and Choledochal Malformations. *Eur J Pediatr Surg.* 2018;28(2):156-62.
9. Zhen C, Xia Z, Long L, Lishuang M, Pu Y, Wenjuan Z, *et al.* Laparoscopic excision versus open excision for the treatment of choledochal cysts: a systematic review and meta-analysis. *Int Surg.* 2015;100(1):115-22.
10. Narayanan SK, Chen Y, Narasimhan KL, Cohen RC. Hepaticoduodenostomy versus hepaticojejunostomy after resection of choledochal cyst: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2013;48(11):2336-42.
11. Diao M, Li L, Cheng W. To drain or not to drain in Roux-en-Y hepatojejunostomy for children with choledochal cysts in the laparoscopic era: a prospective randomized study. *J Pediatr Surg.* 2012;47(8):1485-9.

12. Hamada Y, Hamada H, Shirai T, Nakamura Y, Sakaguchi T, Yanagimoto H, et al. Duodenogastric regurgitation in hepaticoduodenostomy after excision of congenital biliary dilatation (choledochal cyst). *J Pediatr Surg.* 2017;52(10):1621-4.
13. Urushihara N, Fukumoto K, Fukuzawa H, Mitsunaga M, Watanabe K, Aoba T, *et al.* Long-term outcomes after excision of choledochal cysts in a single institution: operative procedures and late complications. *J Pediatr Surg.* 2012;47(12):2169-74.
14. Ten Hove A, de Meijer VE, Hulscher JBF, Kleibe RNJ de. Meta-analysis of risk of developing malignancy in congenital choledochal malformation. *British J Surgery.* 2018;105(5):482.
15. Madadi-Sanjani O, Wirth TC, Kuebler JF, Petersen C, Ure BM. Choledochal Cyst and Malignancy: A Plea for Lifelong Follow-Up. *Eur J Pediatr Surg.* 2019;29(2):143-9.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Declaración de contribución autoral

Ramón Villamil Martínez: conceptualización de la guía de práctica clínica, revisión bibliográfica, redacción del borrador y versiones posteriores del manuscrito, revisión crítica y aprobación de la versión final.

Alejandro Ramírez Guirado: revisión y gestión bibliográfica, participación en la redacción del borrador y versiones posteriores del manuscrito, revisión crítica y aprobación de la versión final.

Anecio Pérez Duvergel: participación en la redacción del borrador del manuscrito, revisión crítica y aprobación de la versión final.

Daniela Betancourt Berriz: participación en la redacción del borrador del manuscrito, revisión crítica y aprobación de la versión final.

Andrés Pi Osoria: participación en la redacción del borrador del manuscrito, revisión crítica y aprobación de la versión final.

